UNIVERSITÉ PAUL-SABATIER

TOULOUSE

Année 1971 U.E.R. des Sciences Médicales N° 224

A PROPOS D'UNE OBSERVATION DE MALADIE DE JAFFÉ - LICHTENSTEIN

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le 30 novembre 1971

par

René PRAT

Membres du Jury :

- M. le Professeur RUFFIE — Président
- M. le Professeur DOUSTE-BLAZY — Assesseurs
- M. le Professeur BOUISSOU — Assesseurs
- M. le Professeur FOURNIE — Assesseurs

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546526_0031

A PROPOS D'UNE OBSERVATION DE MALADIE DE JAFFÉ - LICHTENSTEIN

UNIVERSITÉ PAUL-SABATIER

TOULOUSE

Année 1971 U.E.R. des Sciences Médicales N° 224

A PROPOS D'UNE OBSERVATION DE MALADIE DE JAFFÉ - LICHTENSTEIN

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le 30 novembre 1971

par

René PRAT

Membres du Jury :

- M. le Professeur RUFFIE — Président
- M. le Professeur DOUSTE-BLAZY — Assesseurs
- M. le Professeur BOUISSOU — Assesseurs
- M. le Professeur FOURNIE — Assesseurs

UNIV.
LEIDEN
BIB.

UNIVERSITÉ PAUL-SABATIER

TABLEAU DU PERSONNEL

UNITÉS D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DES SCIENCES MÉDICALES

Président de l'Université	M. LARENG
Vice-Président	M. MATHIS
2e Vice-Président	M. MARTIN
3e Vice-Président	M. MOUNIQ
Directeur de l'Unité des Sciences Médicales TOULOUSE-PURPAN	M. MONNIER
Directeur de l'Unité des Sciences Médicales TOULOUSE-RANGUEIL	M. ENJALBERT

HONORARIAT

Doyen honoraire	M. LAZORTHES
Doyen honoraire	M. CALVET
Doyen honoraire	M. BRUSTIER
Professeur honoraire	M. VALOIS
Professeur honoraire	M. TAPIE
Professeur honoraire	M. DELAS
Professeur honoraire	M. RISER
Professeur honoraire	M. BUGNARD
Professeur honoraire	M. VINCENT
Professeur honoraire	M. MOREL
Professeur honoraire	M. BOUISSET
Professeur honoraire	M. CALMETTES
Professeur honoraire	M. THOMAS
Professeur honoraire	M. LAGROT
Professeur honoraire	M. DESFORGES-MERIEL
Professeur honoraire	M. FABRE P.
Professeur honoraire	M. JAHIER

PROFESSEURS

Clinique Médicale et Cardiologie	M. DARDENNE	Purpan
Clinique Médicale Sud	M. GADRAT	Purpan
Clinique Chirurgicale	M. FICAT	Rangueil
Clinique Chirurgicale A et Gynécologie	M. POULHES	Rangueil
Clinique Chirurgicale B et du Cancer	M. GRIMOUD	Purpan
Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie	M. PASQUIE	Purpan
Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologie	M.	
Clinique de Chirurgie Cardio-vasculaire	M. ENJALBERT	Rangueil
Clinique des Maladies Cutanées et Syphilitiques	M. BAZEX	Purpan
Clinique des Maladies des voies urinaires	M. LHEZ	Purpan
Clinique des Maladies Infectieuses	M. ARMENGAUD	Purpan
Clinique Médicale Infantile et Puériculture	M. SOREL	Purpan
Clinique Médicale de la première enfance	.....	
Clinique de Neuro-Chirurgie	M. LAZORTHES G.	Rangueil
Clinique Neurologique et Psychiatrique	M. GERAUD	Rangueil
Clinique Obstétricale	M. PONTONNIER	Rangueil
Clinique Odonto-Stomatologique	M. CADENAT	Rangueil
Clinique Ophtalmologique	M. DEODATI	Rangueil
Clinique O.R.L. et Chirurgie Maxillo-faciale	M. CALVET	Purpan
Clinique de Pneumo-phtisiologie	M. DELAUDE	Purpan
Clinique Rhumatologique	M. RUFFIE René	Purpan
Accouchement et Obstétricie Sociale	M. MONROZIÈS	Purpan
Anatomie	M. BASTIDE	Purpan
Anatomie Pathologique	M. FABRE Jacques	Purpan
Anatomie Appliquée	.....	
Anesthésie et Réanimation	M. LARENG L.	Purpan
Bactériologie	Mme ENJALBERT	Rangueil
Biophysique Médicale A	M. AUVERGNAT	Purpan
Biophysique Médicale B	M. BRU	Rangueil
Cardiologie Clinique et Expérimentale	M. CALAZEL	Rangueil
Chimie Biologique	M. VALDIGUIE P.	Purpan
Electro-Radiologie	M. MARQUES	Rangueil
Embryologie Générale	M. BROUSSY Jean	Purpan
Hématologie	M. RUFFIE Jacques	Purpan
Histologie	M. BIMES	Rangueil
Hydrologie, Thérapeutique et Climatologie	M. DENARD	Purpan
Hygiène et Médecine Sociale	M. MONNIER	Purpan
Immunologie	M. DUCOS	Purpan
Médecine Légale et Médecine du Travail	M. PLANQUES	Purpan
Pathologie Chirurgicale	M. DAMBRIN	Purpan
Pathologie Générale et Médecine Expérimentale	M. BOULARD	Purpan
Pathologie Médicale	M. RIBAUT	Purpan
Physiologie	M. LAPORTE Yves	Rangueil
Physiologie Appliquée et Pharmacologie	M. BAISSET	Rangueil
Sémiologie et Clinique Médicale	M. LAPORTE Jacques	Purpan
Thérapeutique	M. DARNAUD	Rangueil

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie Pathologique	M. BOUISSOU	Rangueil
Biochimie Médicale	M. DOUSTE-BLAZY	Rangueil
Chirurgie Générale	M. GEDEON	Rangueil
Histologie et Embryologie	M. GUILHEM	Rangueil
Histologie et Embriologie	M. PLANEL	Purpan
Médecine Générale	M. RASCOL	Purpan
Oto-Rhino-Laryngologie	M. CLAUX	Rangueil
Physiologie	M. MONTASTRUC	Rangueil
Physiologie	M. BESSOU	Purpan
Pneumo-Phtisiologie	M. MIGUERES	Rangueil

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie Pathologique	M. FABRE Jean	Purpan
Bactériologie, Parasitologie, Virologie	Mme LARENG M.-B.	Purpan
Biochimie Médicale	M. VALDIGUIE Pierre	Rangueil
Carcinologie	M. ESTRADE	Purpan
Chirurgie Générale	M. SARRAZIN	Rangueil
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. ESCHAPASSE	Purpan
Electro-Radiologie	M. PONS	Purpan
Electro-Radiologie	M. ROULLEAU	Rangueil
Médecine Générale et Thérapeutique	M. BOLINELLI	Purpan
Médecine Générale	M. ARLET	Rangueil
Pédiatrie	M. DALOUS	Purpan
Neuro-Chirurgie	M. ESPAGNO Jacques	Purpan
Psychiatrie	M. GAYRAL	Purpan
Médecine Générale Thérapeutique	M. SUC	Rangueil
Pédiatrie	M. REGNIER	Purpan
Médecine Générale	M. RIBET	Rangueil

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS

Anatomie et Organogénèse	M. JUSKIEWENSKI	Rangueil
Anesthésiologie	M. VIRENQUE C	Rangueil
Bactériologie - Virologie	Mme DIDIER	Rangueil
Biophysique	M. REGIS	Rangueil
Biophysique	M. GUIRAUD R.	Purpan
Cardiologie	M. BONHOURE	Rangueil
Chirurgie Générale	M. ESCAT Jean	Rangueil
Chirurgie Générale	M. COSTAGLIOLA	Purpan
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. PUEL	Rangueil
Dermatologie, Vénéréologie	M. DUPRE	Rangueil
Gynécologie et Obstétrique	M. PONTONNIER G.	Rangueil
Histologie, Embryologie, Cytogénétique	M. SOLEILHAVOUP	Purpan
Immunologie, Hématologie, Maladies du Sang	M. BIERME R.	Rangueil
Médecine Générale et Thérapeutique	M. BES	Rangueil
Médecine Interne	M. FEDOU R.	Purpan
Médecine Interne	M. LE TALLEC	Rangueil
Médecine Légale	M. GREZES-RUEFF	Purpan
Médecine du Travail	M. PUJOL M.	Purpan
Néphrologie	M. CONTE Jean	Purpan
Neurochirurgie	M. LAZORTHES Y.	Rangueil
Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie plastique	M. UTHEZA Guy	Rangueil
Parasitologie	M. LARROUY	Purpan
Pédiatrie Génétique Médicale	M. ROCHICCIOLI	Rangueil
Pneumo-Phtisiologie	M. ALBAREDE J.-L.	Purpan
Pneumo-Phtisiologie	M. JOVER	Rangueil
Physiologie	M. GERAL J.-P.	Rangueil
Physiologie	M. PAGES B.	Purpan
Radiologie	M. COMBES P.	Purpan
Rhumatologie	M. FOURNIE A.	Purpan
Thérapeutique, Réanimation Médicale, Rééducation fonctionnelle et Hydrologie	M. SALVADOR M.	Purpan
Urologie	M. PONTONNIER Fr.	Purpan

AGRÉGÉS

Chirurgie Générale	M. GAUBERT	Purpan
Ophtalmologie	M. BEC	Purpan

AGRÉGÉS LIBRES

Chirurgie Générale	M. SOUQUET	Purpan
Pathologie Chirurgicale	M. DIEULAFE	Rangueil
Pathologie Expérimentale	M. GLEIZES	Purpan
Obstétrique	M. ESPAGNO G.	Rangueil

MAITRE DE CONFÉRENCES ASSOCIÉ

Psychiatrie	M. LABOUCARIE	Purpan

ADMINISTRATION

Secrétaire Général de l'Université M. PRINEAU J.-P.

L'Université Paul-Sabatier déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
(Délibération en date du 12 mai 1891.)

Je dédie cette Thèse

à GLADYS, ma fiancée,

à mon Père, à ma Mère,

à tous les miens.

A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. RUFFIE

Professeur de Clinique Rhumatologique,
Médecin des Hôpitaux.

Vous nous avez fait l'honneur d'accepter la Présidence de notre Jury de Thèse, qu'il nous soit permis de vous exprimer notre vive reconnaissance et de vous assurer de notre respectueux attachement.

A NOTRE JURY DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR L. DOUSTE-BLAZY

Professeur de Biochimie médicale.

Nous sommes très heureux de vous compter parmi nos juges. Vous nous avez toujours réservé un accueil amical. Veuillez trouver ici l'assurance de notre profonde gratitude.

MONSIEUR LE PROFESSEUR H. BOUISSOU

Professeur d'Anatomie pathologique,
Médecin biologiste des Hôpitaux.

Vous avez bien voulu faire partie de notre Jury de Thèse. Nous vous remercions très respectueusement et nous vous exprimons toute notre reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR A FOURNIE

Professeur agrégé de Rhumatologie,
Médecin des Hôpitaux.

Vous avez bien voulu faire partie de notre Jury de Thèse. Vous nous avez fait profiter à l'hôpital et à la faculté de votre enseignement. Nous voulons vous exprimer aujourd'hui notre gratitude et notre fidèle attachement.

A MONSIEUR LE DOCTEUR H. AMIGUES

Chef de clinique des Hôpitaux.

Vous nous avez permis réaliser ce travail grâce à vos conseils et à votre aide efficace.

Veuillez trouver ici l'expression de toute notre gratitude et le témoignage de notre profonde reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. ADAM

Médecin-Chef au Centre Hospitalier de Tarbes.

Vous nous avez réservé dans votre service un accueil très sympathique.
Nous vous remercions très vivement et vous exprimons toute notre gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. TURON

Médecin-Chef au Centre Hospitalier de Tarbes.

Qu'il nous soit permis de vous exprimer notre reconnaissance pour l'enseignement pratique que vous nous avez prodigué.

A MESSIEURS LES MEDECINS ET CHIRURGIENS

DU CENTRE HOSPITALIER DE TARBES.

Vous nous avez toujours réservé un accueil très sympathique et nous vous remercions vivement de l'enseignement pratique que vous nous prodiguez.

A MES CAMARADES DE L'INTERNAT DE TARBES,

A TOUS MES AMIS.

INTRODUCTION

Ce travail a été motivé par l'observation priviligiée d'un cas de maladie de JAFFE-LICHTENSTEIN très caractéristique et qui a pu être suivi durant une dizaine d'années, puisque décelé à l'âge de 10 ans et revu pour la dernière fois voici quelques mois à l'âge de 21 ans.

Si l'on ajoute que la dyplasie fibreuse est une affection rarissime (300 cas recencés à l'heure actuelle dans la littérature mondiale à notre connaissance) nous pensons que le terme de privilégié est justifié.

Dans une première partie, après avoir présenté notre observation, nous ferons un bref rappel histo-physiologique sur le tissu osseux, puis une classification aussi complète que possible de toutes les maladies osseuses.

Dans une deuxième partie nous ferons une mise au point sur les connaissances actuelles de cette maladie grâce à une revue détaillée de la littérature.

Nous dégagerons enfin l'intérêt que représente l'apport de ce nouveau cas.

NOTRE OBSERVATION

I — Nous allons rapporter l'observation actuelle de Mademoiselle Bo... Nicole, âgée de 21 ans.

1 - Cliniquement :

On est surtout frappé par les modifications morphologiques très importantes au niveau de son hémiface gauche (photo).

FIG. 1. - Photographie de la malade faite en septembre 1971. On distingue très nettement la dissymétrie existant entre l'hémiface gauche et l'hémiface droite, réalisant l'aspect de « Leontiasis ossea ».

2 - Radiologiquement :

Le bilan radiologique, montre à l'évidence qu'il s'agit d'une maladie de JAFFE-LICHTENSTEIN (dysplasie fibreuse).

a) Le crâne :

Il existe au niveau du crâne une importante densification osseuse prédominant au niveau de la base du crâne (étage antérieur et moyen), elle remonte au niveau des corticales

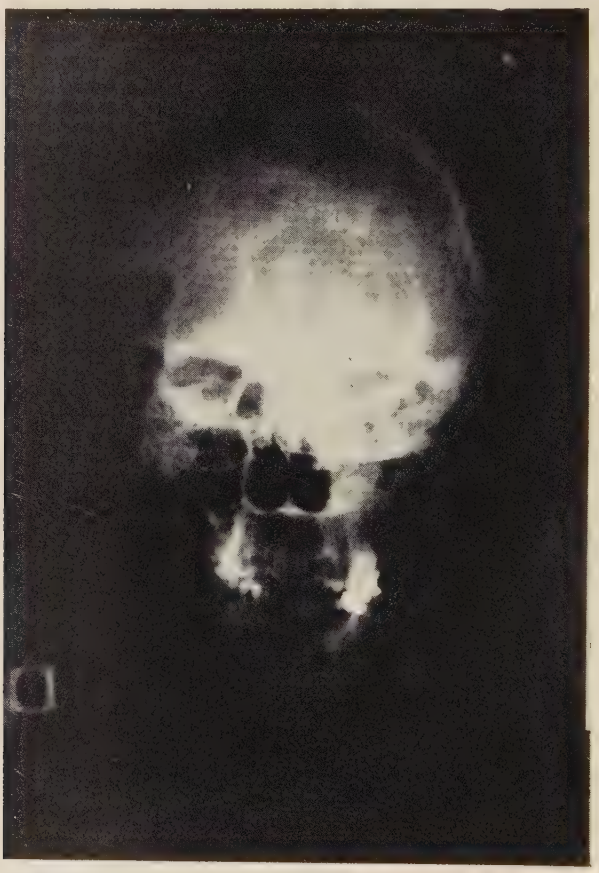

FIG. 2. - La Radiographie du crâne, de face, met en évidence les lésions typiques de densification et d'ostéoloyse (mai 1970).

temporale et pariétale gauche ; tandis qu'au niveau de l'écaille du frontal on note surtout une image lacunaire déminéralisée sans processus réactionnel net.

Ces plages de déminéralisation remontent jusqu'en regard de la structure coronale.

Aspect densifié en totalité du corps du Sphénoïde, le sinus sphénoïdal n'étant pas visible.

FIG. 3. - La Radiographie du crâne de profil permet de noter l'importante densification existant au niveau de la base du crâne (mai 1970).

L'élargissement se manifeste aussi par des images lacunaires soufflant l'os, affectant un type kystique au niveau de la partie gauche du maxilaire inférieur.

Le sinus maxillaire gauche est entièrement occupé par une image arrondie soufflant et érodant les parois, en particulier la paroi supérieure. Le rebord orbitaire gauche intéressé par le remaniement osseux est mal visible en incidence de « BLONDEAU ».

b) Membre supérieur gauche :

Lacunes multiloculaires amincissant et soufflant la corticale de dedans en dehors, ces lacunes ont un contour net,

sont allongées dans le sens de l'os, elles sont de grande taille, métaphysaires et diaphysaires, intéressant les trois os du membre supérieur.

FIG. 4. - La Radiographie des deux os de l'avant-bras gauche visualise très nettement les lacunes osseuses et le soufflage de la corticale. (Mai 1970).

c) Membre supérieur droit :

On retrouve du côté droit les mêmes lacunes que celles décrites précédemment mais le soufflage de la corticale n'existe pas encore et le nombre des lacunes est inférieur.

d) Fémur :

Il existe au niveau du fémur droit une énorme image lacunaire faisant sans nul doute penser à un processus

d'ostéolyse. Cette image se situe au niveau de la région tronchantérienne droite.

e) Bassin :

Images en médaillon, nombreuses et de taille variable au niveau de l'aille iliaque gauche.

f) Péroné :

Lacune métaphysaire au niveau du péroné droit. Son contour est très net et elle souffle la corticale.

FIG 5. - Radiographie du membre inférieur droit (mai 1971).

g) Clavicule :

Image fine, aréolée, à type de médaillon au niveau de l'extrémité interne de la clavicule droite.

3 - Bilan complet :

a) Biologique : (Docteur GIACCARDY - Hôpital de Tarbes)

Le bilan phosphocalcique révèle une augmentation très importante des phosphatases alcalines dont le chiffre est à 36 unités Bodansky (normal de 1 à 5).

Cette hyperphosphatasémie est isolée :

— Calcémie 100 mgr
— Calciurie 150 mgr P/ 24 heures
— Phosphorémie 35 mgr P/ L.
— Phosphaturie 100 mgr P/ 24 heures.

Le dosage des stéroïdes urinaires révèle les chiffres suivantes :

— 17 cetostéroïdes : 10 mg/24 h ;
— 17 hydroxystéroïdes : 3 mg/24 h.

D'ailleurs Madame X qui lorsque nous avons débuté cette observation était au 8° mois de sa grossesse a accouché depuis, d'une petite fille normalement constituée.

* Le bilan thyroïdien ne montre aucune anomalie :
Cholestérol : 1 gr 95 P/ L.
Métabolisme de base : + 10 %.

b) Neurologique : (Docteur TURON - Hôpital de Tarbes)

L'examen neurologique est normal. Nous n'avons décelé aucune atteinte des nerfs crâniens.

c) Bilan O.R.L. : (Docteur BONNAHON - Hôpital de Tarbes)

Il se révèle sui aussi sans anomalie.

d) Bilan cutané :

Il n'existe pas de taches pigmentées.

Cette malade ne pose donc aucun problème de diagnostic et l'intérêt présenté par cette observation réside dans le fait qu'elle complète une surveillance commencée voici 10 ans.

Il — A ce moment-là, elle avait été adressé à la consultation du service de Clinique O.R.L. de Toulouse pour une tuméfaction hémifaciale gauche de siège maxilo-malaire, évoluant, selon les dires de la famille, depuis plusieurs mois, sans douleur ni autre signe fonctionnel.

Mise à part l'existence de cette masse dure à la palpation et imprécise dans ses contours, l'exament O.R.L. s'était alors révélé normal (Docteur LACOMME).

Les clichés de l'époque en incidence de « BLONDEAU » montrent l'éxistence d'une tumeur opaque, occupant en totalité la partie gauche du massif facial, effaçant les lumières sinusiennes.

Sur les clichés de profil la masse s'étend du sinus sphénoïdal jusqu'au voisinage du rocher.

L'exploration systématique du squelette permettait de découvrir d'autres atteintes absolument latentes sur le plan clinique.

Elles siégeaient au niveau de :

— Membre supérieur gauche
— Partie gauche du bassin
— Fémur droit
— Péroné droit.

Leur caractère était identique à ceux déjà décrits, compte-tenu de la différence de taille.

Par contre l'extension était plus limitée puisqu'il n'existait pas de localisation claviculaire droite ni de lésion au niveau du membre supérieur.

Pour les autres la topographie était identique à celie déjà décrite.

La biopsie par trépanation de la fosse crânienne gauche avait montré que le sinus maxilaire était comblé par une masse solide peu hémorragique. Plusieurs fragments pré-

levés et analysés par deux laboratoires avaient donné des réponses concordantes :

— « Ostéose fibreuse sans signe histologique de malignité » (Pr. BIMES).

— « Prélèvement portant sur du tissu fibreux, pas de signe de malignité » (Pr J. FABRE) n° 42 093 Laboratoire d'anatomie pathologique (photographies 1 et 2).

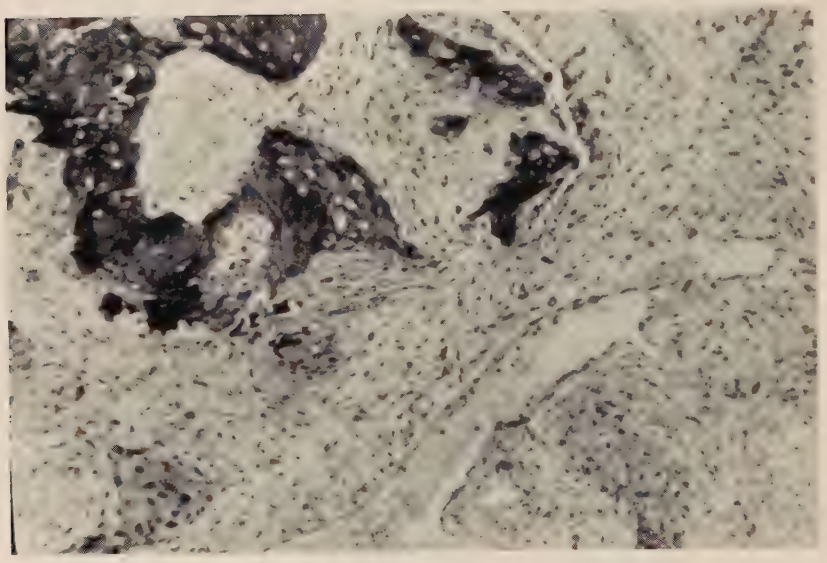

FIG. 6. - Photo 1 N° 42.093. 2e Biopsie - Trichome de Masson. Gr. × 10.
Travées osseuses néoformées en tourées d'un tissu conjonctif assez dense sur le plan cellulaire et peu riche par contre en fibres collagènes. Un vaisseau est nettement visible.

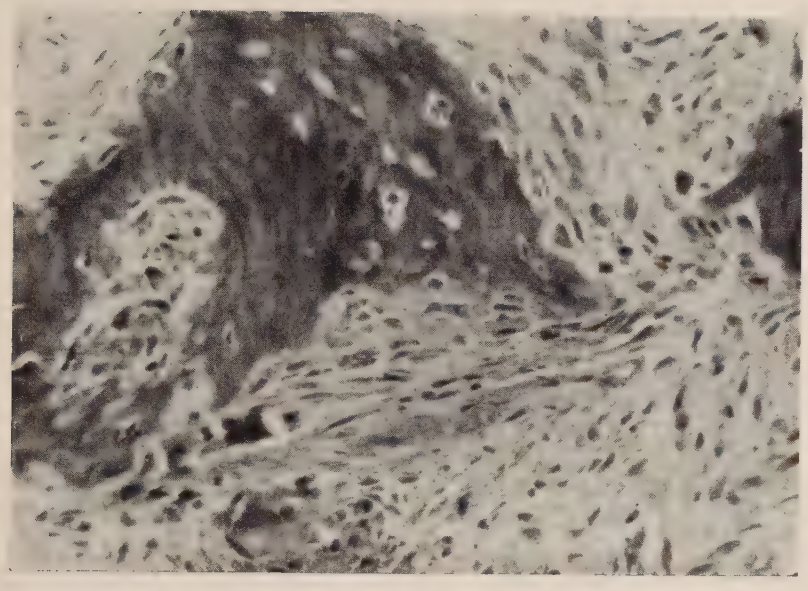

FIG 7. - Photo 2. N° 42.093. 2 Biopsie - Trichome de Masson - Gr. x 25.
Travée osseuse immature, absence de cartilage hyalin. Noter la transformation osteoblastique des cellules au contact des travées osseuses néoformées.

Des autres résultats, nous retiendrons :

— que les phosphatases alcalines étaient nettement élevées (27 U.B.), contrastant avec un bilan phosphocalcique statique normal ;

— que le bilan endocrinien (stéroïdes urinaires, métabolisme de base) était strictement normal.

III — L'abstention thérapeutique avait alors été décidée et la malade était seulement revenue en 1966.

A ce moment-là, il s'agit d'une jeune fille de 16 ans dont les préoccupations esthétiques sont évidentes.

La tuméfaction malaire a augmenté de volume, entraînant une asymétrie faciale importante, mais toujours sans

douleur ni trouble oculaire. Les radiographies montrent une diffusion des images déjà existantes en 1960, sans nouvelle localisation.

Le bilan biologique reste identique à celui de 1960, puisque la seule modification est encore l'augmentation isolée des phosphatases alcalines à 30 U. B. Sur le plan thérapeutique, une chirurgie palliative à visée esthétique est, seule, entreprise afin de répondre aux préoccupations psychologiques de cette jeune fille.

Une résection modelante du massif facial gauche est réalisée le 13 mai 1967. Après abord vestibulaire, de nombreuses lamelles ostéo-fibreuses sont facilement détachées à la gouge de manière à atténuer le relief maxillo-malaire (Dr. LACOMME).

Il faut noter que dans les antécédents familiaux (parents et grands-parents) de la malade on ne retrouve rien de particulier, notamment pas de maladie osseuse de quelque origine qu'elle soit.

RAPPEL HISTOLOGIQUE

Le tissu osseux est formé de cellules osseuses ou ostéocytes séparées par une substance inter-cellulaire calcifiée, la substance fondamentale est constituée de protéines et de sel phosphocalcique.

a) Mode de formation :

1° Aspect histologique :

Le tissu osseux provient du tissu conjonctif différencié. Les transformations qui le conduisent à l'ossification portent à la fois sur la substance inter-cellulaire et les cellules.

2° Aspect biochimique :

Le phosphate tri-calcique et le carbonate de calcium contenus dans les humeurs précipite et se fixe sur la matrice protéïque lors de l'ossification.

Les ostéoblastes secrètent la phosphatase qui, aux dépends des esters phosphoriques, libèrent des ions PO_4^{--} ce qui permet la précipitation du phosphore et du calcium au sein de la travée osseuse.

Il existe plusieurs sortes de phosphatases dont deux nous intéressent particulièrement :

— La phosphatase alcaline dont l'action s'exerce à PH Optimum 9,3 et la phosphatase acide dont l'action s'exerce à PH Optimum d'environ 5,4.

Les phosphatases alcalines se trouvent dans le rein, l'intestin, la rate, le poumon, les surénales, et surtout dans les os et les cartillages en voie d'ossification.

La plus grande partie de la phosphatase alcaline sérique semble issue du tissu osseux et est généralement considérée comme le reflet de l'activité ostéoblastique.

Elle est augmentée dans toutes les circonstances où celle-ci se trouve exaltée : rachitisme, ostéomalacie, ostéose parathyroïdienne, maladie de Paget.

3° Aspect physiologique :

Pour que l'ossification se produise normalement, il faut que les sels phospho-calciques parviennent dans l'os en quantité suffisante et que la matrice proteïque édifiée par les ostéoblastes soit construite en quantité suffisante.

Si la première condition vient à manquer, il se dépose à la surface des travées osseuses en voie de formation, de larges bordures de tissu ostéoïde, c'est-à-dire de substance pré-osseuse non calcifiée. Cet aspect se retrouce dans les ostéopathies par carence phosphocalcique notamment dans le rachitisme et l'ostéomalacie.

Si la deuxième condition vient à manquer la travée osseuse en voie de formation ne peut se développer, puisque les sels phosphocalciques arrivant à l'os, ne trouvent plus à se fixer sur la matrice protéque déficiente. Comme d'autre part la résorption osseuse physiologique continue, les travées osseuses s'amincissent et se raréfient peu à peu ; il se crée une ostéoporose.

b) Mode de résorption :

A l'état normal le tissu osseux est en voie de résorption constante ; celle-ci s'éxagère dans certains processus pathologiques.

1° Aspect histologique :

On distingue classiquement deux modes de résorption : la résorption ostéoclastique et la résorption lisse.

— La résorption ostéoclastique :

Elle se fait par l'intermédiaire des ostéoclastes, grandes cellules multi-nuclées d'origine conjonctive.

— La résorption lisse :

Elle est caractérisée par le simple départ de sels phosphocalciques avec dédifférentiation de la matrice protéique.

2° Aspect physiologique ;

— L'hormone parathyroidienne entraîne une résorption osseuse intense,

— L'acidose paraît capable de porter entrave à l'ossification,

— L'hypertension intra-osseuse détermine une résorption de voisinage.

c) Structure du tissu osseux :

Il existe deux types de tissu osseux ; le tissu osseux immature et le tissu osseux mur.

1 - Le tissu immature est constitué par des travées qui n'ont pas la structure lamellaire du tissu osseux mur ; les fibres collagènes et les ostéocytes ont une disposition irréguliaire. Il est peu à peu remplacé par du tissu mur.

2 - Le tissu mur a une structure lamellaire dont l'agencement est différent dans l'os spongieux et l'os compact ;

* l'os spongieux est formé de travées de longueur et d'épaisseur variable dessinant un réseau à trois dimensions.
* l'os compact est formé de lamelles osseuses disposées en système cylindrique ou travées de havers.

Il nous paraît intéressant d'envisager la croissance osseuse tant sous son aspect histologique que physiologique.

d) Croissance osseuse :

La plupart des os se développent sur un modèle cartillageux, ils sont de formation enchondrale. Cependant certains os résultent de l'ossification des membranes sans étape cartilagineuse ; on les nomme os de membrane. Enfin la clavicule et le maxillaire inférieur ont une formation mixte.

1 - Aspect histologique de la croissance osseuse :

* l'accroissement en largeur des os est réalisé par l'activité ostéogène des couches profondes du périoste ;
* l'accroissement en longueur des os de membrane se fait simplement par l'accroissement excentrique de leurs moules conjonctifs ;

La croissance des os de formation enchondrale est réalisée par la prolifération du cartilage de conjugaison situé au niveau des zones unissant la diaphyse et l'épiphyse.

2 - Aspect physiologique :

* L'hypophyse par l'hormone somatotrope contrôle à la fois la croissance en épaisseur et en longueur de l'os.
* La thyroïde agit sur la croissance en longueur ;
* Les hormones génitales freinent la sécrétion d'hormone somatotrope hypophysaire.

CLASSIFICATION DES MALADIES OSSEUSES

La classification des maladies osseuses est fort délicate, la diversité et le nombre des classifications proposées témoignent de l'embarras des auteurs qui se sont trouvés au prises avec ce problème.

Nous diviserons cette étude en trois parties :

1) Maladies osseuses de caractère acquis ;
2) Maladies osseuses génotypiques ;
3) Maladies osseuses d'étiologie inconue.

I - MALADIES OSSEUSES DE CARACTÈRE ACQUIS

a) Les ostéopathies endocriniennes :

* Parathyroïdes :

Essentiellement lié à un hyperfonctionnement, le syndrome osseux est dans les cas typiques celui de l'ostéite fibro-kystique.

* Hypophyse :

L'hypophyse agit sur la croissance osseuse par les principes endocrino-stimulateurs qu'elle produit.

— L'hypofonctionnement aboutit à une mise au repos du cartillage de conjugaison avec arrêt du développement en hauteur.

— L'hyperfonctionnement hypophysaire provoque pendant la période de croissance le gigantisme et à l'âge adulte l'acromégalie.

* Thyroïde :

— L'hypothyroïdie aboutit à une mise au repos du cartilage de conjugaison avec troubles de la croissance enchondrale.

— L'hyperthyroïdie se voit surtout chez la femme ménopausée et provoque une décalcification généralisée.

* Gonades :

— L'hypogonadisme provoque une continuation de la prolifération des cartilages de conjugaison.

— L'hypergonadisme aboutit à une soudure prématurée des cartilages.

* Surénales :

— L'hyperfonctionnement ou maladie de Cushing s'accompagne d'ostéoporose.

— L'hypofonctionnement ou maladie d'Addison peut s'accompagner chez l'enfant d'un retard de croissance.

b) Lésions osseuses au cours des hémopathies :

Toutes les prolifération bénignes ou malignes des cellules hématopoïétiques de la moelle osseuse peuvent se comporter comme des tumeurs à l'égard des os qui les enferment et provoquer une résorption du tissu osseux à leur contact.

Cette résorption peut être localisée ou généralisée.

1° LE PLASMOCYTOSE DES OS :

Il se caractérise par la prolifération des tumeurs multiples dans la moelle des os. Tous les os peuvent être atteints mais les nodules siègent surtout dans ceux à moelle rouge : côtes, vertèbres, sternum, crâne, partie proximale des fémurs et humérus.

Au point de vue radiologique : zone claire, arrondie, ou ovalaire, dans lesquelles toute trace de structure osseuse a disparu.

2° LEUCOSES :

Dans les leucoses aiguës image de résorption osseuse réalisant :

— soit une diminution généralisée de la transparence des os,

— soit l'apparition de zones radio-transparentes dans la métaphyse des os longs,

— soit des bandes radio-transparentes métaphysaires au niveau de : extrémités inférieures des fémurs, extrémités supérieures des tibias, partie inférieure des os de l'avant bras,

* Dans les leucoses chroniques, les lésions osseuses sont plus rares réalisant le plus souvent une résorption osseuse localisée ou généralisée.

3° ANÉMIE ET POLY-GLOBULIE :

L'hyperplasie érythroblastique réactionnelle des grandes anémies hémolytiques chroniques s'accompagne assez souvent de lésions osseuses qu'il est permis, semble-t-il, de rattacher à l'hypertension intra-osseuse qu'elles entraînent. Ce sont essentiellement des lésions de résorption osseuse.

4° RÉTICULOSES :

* Maladie d'Hodgkin :

Les lésions sont polymorphes, surtout destructrices, se traduisant par des zones radio-transparentes petites ou grandes, unique ou multiples. Localisations préférentielles : vertèbres, bassins, sternum, crâne.

* B. B. S. :

Les lésions siègent de préférence au niveau des os tubulaire des mains et des pieds, mais n'importe quelle pièce osseuse peut être atteinte. Au point de vue radiologique on observe des géodes plus ou moins volumineuses.

* Maladie de Gaucher :

L'accumulation de cellules de Gaucher dans la moelle osseuse peut former des nodules d'apparence tumorale qui déterminent des lésions osseuses.

* Granulose lipoïdique :

Elle se définie par une prolifération de cellules hystiocytaires dans le cytoplasme desquelles se déposent des lipides constitués surtout par du cholestérol. Les lésions siègent électivement dans les os.

* Granulome éosinophile des os :

Il frappe surtout les enfants et les adolescents. On peut aussi le rencontrer chez l'adulte jeune. N'importe quel os peut être touché. La radiologie montre des zones radio-transparentes plus ou moins volumineuses assez nettement limitées, arrondies ou ovalaires. Elles siègent à l'intérieur de l'os dont elles érodent et soufflent la corticale.

c) Lésions osseuses tumorales :

Nous allons dans un tableau récapitulatif classer les tumeurs malignes et bénignes des os suivant les tissus aux dépens duquel elles se sont développées.

Tissu d'origine	Benignes	Malignes
Tissu conjonctif ostéo-formateur	Ostéome Ostéome ostéoïde	Sarcome ostéogénique
Tissu cartilagineux	Chondrome Ostéochondrome Chondroblastome bénin	Chondrosarcome
Tissu conjonctif indifférencié	Fibrome non Osteogénique	Fibrosarcome Tumeur maligne à céllules géantes
Tissu graisseux	Lipome	Liposarcome
Tissus myxomateux	Myxome	
Vaisseaux de l'os	Angliome	Angiosarcome
Tissu conjonctif graisseux de moelle		Liposarcome
Cellules sanguines		Myélome
Tissu réticulo endothélial		Réticulo-sarcome d'Ewing

d) Lésions osseuses post-traumatiques :

* Ostéoporose post-traumatique.
* Remaniement localisé d'origine traumatique.
* Ostéosclérose post-traumatique.
* Ostéolyse post-traumatique.
* Ostéonécrose post-traumatique.

e) Les ostéopathies toxiques :

* L'intoxication fluorée chronique.
* Lésions provoquées par le plomb, le phosphore, le bismuth.

f) Les ostéopothies infectieuses :

Les ostéites microbriennes sont uniques ou multiples. N'importe quel os peut être intéressé mais les os longs sont surtout frappés.

A l'intérieur de l'os le foyer d'infection initial peut se localiser en plusieurs endroits, notamment dans les régions métaphysaires ou diaphymétaphysaires, dans les épiphyses et dans les couches périphériques de la diaphyse sous le périoste.

g) Les ostéopathies carentielles :

* Ostéoporose sénile.
* Ostéopathie de carence.

II - MALADIES DU SQUELETTE D'ORIGINE GÉNOTYPIQUE

Ce sont celles qui nous intéresseront le plus puisqu'elles se rapprochent de la dysplasie fibreuse quant à leur point de départ.

1 - Les ostéopathies génotypiques

a) Maladie d'Albers-Schonberg
b) Ostéogénése imparfaite
c) L'Ostéopoélicie
d) Pachydermopériostose.

2 - Chondro-dysplasies génotypiques

a) Achondroplasie
b) Chondrodsyplasie spondylo-épiphysaire
c) Maladie exotosante
d) Dysplasie épiphysaire multiple
e) Plenostéose
f) Dolichosténomélie
g) Maladie de Muler.
h) Chondrodysplasie calcifiante congénitale.

3 - Malformation des os d'origine génotypique

a) Dyostose cleïdo-cranienne
b) Dyostose cranio-faciale.

Ostéopathies génotipiques :

a) La maladie d'Albers-Schonberg ou maladie des os de marbre ou ostéoporose genotypique :

C'est une affection héréditaire et familiale caractérisée par un épaississement considérable de la corticale des os tubulaires et des travées de l'os spongieux. Il en résulte une augmentation généralisée de l'opacité radiologique du squelette qui est le fondement du diagnostic.

La maladie peut être latente, le plus souvent elle se manifeste par des accidents dont les principaux sont :

* Une anémie grave progressive.
* Des fractures spontanées.
* La compression des nerfs crâniens surtout nerf optique dans les orifices retrécis de la base du crâne.

Au point de vue biologique, les bilans calciques sont habituellement normaux, ce qui semble exclure l'hypothèse qu'un trouble du métabolisme phosphocalcique soit à l'origine de la maladie.

b) Ostéogénése imparfaite :

Elle se caractérise par une fragilité osseuse et une coloration bleue des sclérotiques ;

Elle se divise en deux grandes formes :

* Ostéogénése imparfaite tardive ou maladie de Lobstein,
* Ostéogénése imparfaite congénitale ou dysplasie périostale de Porak et Durante.

1) OSTEOGENESE IMPARFAITE TARDIVE :

La maladie de Lobstein est une affection génotypique qui se transmet en général selon la loi de dominance simple.

Dans ses formes complètes, la maladie de Lobstein se traduit par une fragilité osseuse entraînant des fractures spontanées, une coloration bleue des sclérotiques, de l'hyperlaxité ligamentaire, de la surdité, des troubles de la croissance.

2) OSTEOGENESE IMPARFAITE CONGENITALE :

Elle est beaucoup plus rare que la maladie de Lobstein. Elle se rencontre dans les deux sexes avec une légère prédominance pour le sexe féminin. La fragilité osseuse en est l'élément essentiel, elle s'exprime dès la naissance par des fractures multiples qui intéressent surtout les os longs. Le crâne est volumineux, incomplètement ossifié, parfois presque membraneux donnant la sensation de carton pâte.

L'aspect radiologique est caractérisé par une agmentation de la transparence osseuse, avec amincissement de la corticale.

c) Ostéopœlicie :

Encore appelée ostéopathie condensante disséminée ou ostéosclérose familiale, elle se comporte fréquemment comme une affection héréditaire et familiale.

L'examen radiologique révèle la présence de taches ou stries opaques disséminées dans les os.

d) Pachydermopériostose :

Elle se caractérise par un épaississement de la peau et des os révêtant un type spécial. Elle atteint presque

exclusivement le sexe masculin. Les mains sont énormes, les doigts boudinés. La radiographie montre une augmentation considérable des épiphyses radiale et cubitale. A cette hypertrophie des extrémités s'associe une périostose.

Chondro-dysplasies génotypiques

L'altération porte sur le cartilage qui forme la maquette de la plupart des os et dont la prolifération permet l'accroissement.

a) L'Achondroplasie :

Il s'agit d'une chondysplasie génotypique caractérisée par un défaut de prolifération des cellules formant le cartilage de conjugaison.

Les signes de l'achondroplasie sont reconnaissables dès la naissance et deviennent évidents à l'âge adulte.

La morphologie comporte trois caractères principaux :

— Le nanisme

— La micromélie

— L'augmentation de volume du crâne.

b) La chondroplasie spondylo-épiphysaire ou maladie de Morquio.

Il s'agit d'une affection revêtant souvent un caractère familial ; ce qui atteste son origine génotypique.

Les deux sexes sont également frappés, le mode de transmission n'est pas encore très bien précisé mais on a raison de penser qu'il s'agit d'une tare récessive.

* Dysplasie myélique poly-épiphysaire :

Elle se traduit par un gonflement plus ou moins important des épiphyses des membres notamment aux coudes, aux phalanges, aux genoux, parfois aussi aux poignets et aux épaules.

La radiographie montre l'existence d'épiphyses irrégulières boursouflées, leur structure peut être plus ou moins modifiée, assez souvent elles sont plus claires que normalement avec une trabéculation grossière et irrégulièrement ordonnée.

* Dysplasie vertébrale :

Elle s'exprime par un trouble de la croissance en hauteur, des corps vertébraux, qui aboutit à la formation de vertèbres plates (platy-spondylie).

c) Maladie exostosante :

Il s'agit d'une affection génotypique du squelette caractérisée par des exostoses multiples, osseuses en leur centre, et cartilagineuses à leur périphérie.

La maladie exostosante a un caractère héréditaire et familial dans la majorité des cas.

D'après Stocks et Barrigton, la notion d'hérédité existe dans plus 60 % des observations.

Les exostoses apparaissent vers l'âge de 4 à 5 ans. Llles augmentent de volume pendant la croissance du squelette et cessent d'évoluer à l'âge adulte. Leur siège se situe au niveau des os de formation enchondrale, leur distribution est bilatérale plus ou moins nettement symétrique.

d) Dysplasie épiphysaire multiple :

Elle se caractérise par un trouble de la formation des épiphyses des membres. Elle se distingue de la maladie de Morquio par l'absence de malformation vertébrale.

Elle frappe les deux sexes et est habituellement reconnue dans l'enfance, mais ses formes discrètes peuvent n'être diagnostiquées qu'à l'âge adulte.

Les épiphyses les plus fréquemment atteintes sont celles du fémur humérus. Puis viennent les localisations aux épiphyses des genoux, poignets et coudes.

Au point de vue radiologique il existe une ossification épiphysaire de densité inégale et de contours irréguliers. Parfois on peut remarquer des centres d'ossification subsidiaire anormaux autour du centre principal.

e) Plénostéose familiale :

Elle se traduit cliniquement par une attitude anormale et une diminution de mobilité des différents segments des membres. Ces signes qui sont manifestes dès la naissance s'accentuent progressivement au cours de l'existence.

Radiologiquement il existe une hypertrophie des épiphyses.

f) Dolichosténomélie :

Il s'agit d'une maladie congénitale caractérisée par un allongement notable et un certain degré d'amincissement des os des quatre membres ; malformation qui va décroissant des extrémités à la racine des membres.

g) Maladie de Hurler :

La maladie de Hurler est rare. Elle est congénitale mais les signes qui la caratérisent peuvent s'aggraver avec l'âge.

Elle atteint à peu près également les deux sexes.

Dans ses formes complètes elle comporte des altérations morphologiques constituant un nanisme dysostosique, un retard psycho-moteur, une hépatosplénomégalie, des altérations crâniennes bilatérales et d'autres signes accessoires.

h) Chondrodysplasie calcifiante congénitale :

Il existe dans la littérature une vingtaine d'observations ayant trait à des nourrissons dont les radiographies du squelette montrent de petites opacités criblant les épiphyses cartilagineuses et correspondant à des îlots de calcification.

Elles sont rassemblées sous la dénomination de chondrodysplasie calcifiante génotypique. La plupart des enfants atteints meurent avant l'âge de deux ans.

Malformation des os d'origine génotypique

Un certain nombre de malformations des os ont une origine génétique. Il n'est pas dans notre intention de les citer toutes ; nous nous contenterons d'envisager la dysostose cléïdo-crânienne et la dysostose crânio-faciale.

a) Dysostose crânio-faciale :

Maladie souvent héréditaire et familiale caractérisée par une déformation crânienne spéciale, des malformations faciales et des troubles oculaires.

La déformation crânienne est une bosse située à la partie supérieure et médiane de l'os frontal au niveau de la

fontanelle antérieure. Lisse et régulière, plus ou moins volumineuse, elle coiffe en pain de sucre en chapeau de clown la partie antérieure du crâne.

Les malformations faciales sont les suivantes :

— exophtalmie,

— nez court en bec de perroquet,

— briéveté de la lèvre inférieure,

— léger prognatisme inférieur.

b) Dysostose cleïdo-crânienne :

Il s'agit d'une dystrophie osseuse héréditaire et familial caractérisée par une aplasie plus ou moins prononcée des clavicules et par un retard de l'ossification de la voute du crâne dont le developpement est le plus éxagéré.

III - MALADIES OSSEUSES D'ÉTIOLOGIE INCONNUE

1 - La maladie de paget :

Elle est assez rare dans ses formes avancées dont le diagnostic peut être fait cliniquement, par contre, la fréquence radiologique de l'affection est beaucoup plus grande.

Les principaux signes sont les suivants :

— Déformations osseuses

— Douleurs

— Troubles vaso-moteurs

— Troubles cardio-vasculaires.

En pratique le diagnostic est basé sur le dosage des phosphatases alcalines qui révèle des valeurs très élevées.

2 - Chondromatose du squelette :

La chondromatose du squelette est à une affection de cause inconnue caractérisée par la présence de masses cartilagineuses à l'intérieur des os, et dont les sièges d'election sont les métaphyses des os longs et les petits os tubulaires des extrémités. En s'accroissant ces masses cartilagineuses peuvent former des tumeurs plus ou moins

volumineuses ; de plus elles peuvent troubler la croissance des pièces squelettiques affectées. Selon que l'un ou l'autre de ces deux processus domine, on a affaire à la maladie de chondromes multiples ou à la dyschondroplasie d'Ollier.

a) Maladie des chondromes multiples :

Les chondromes ont une remarquable électivité pour les os tubulaires des mains et des pieds et pour les métaphyses des os longs surtout les métaphyses dites fertiles.

Plus rarement, ils siègent aux os de la ceinture scapulaire aux côtes, aux vertèbres, à la base du crâne.

b) Maladie d'Ollier :

Il s'agit d'une dyschondroplasie se manifestant dans l'enfance, caractérisée par des nodules ou des masses cartilagineuses finissant par s'ossifier, situées dans la métaphyse des os longs à topographie plus ou moins strictement unilatérale.

Au point de vue radiologique les masses cartilagineuses se traduisent par des zones claires arrondies ou allongées, en coulées isolées ou disposées en groupes séparés par des travées opaques.

3 - Melorheostose :

Encore appelée ostéose éburnéante monomiélique, il s'agit d'une affection très rare caractérisée essentiellement par une hyperostose « en coulée » à topographie habituellement monomiélique. Elle peut s'accompagner de douleurs et de limitation des mouvements. La cause de l'affection est inconnue, elle réside vraissemblablement dans un trouble du développement embryonnaire.

a) Symptomatologie :

L'expression clinique est souvent pauvre : des douleurs, de la limitation des mouvements, des modifications morphologiques du membre intéressé peuvent attirer l'attention.

b) Radiologie :

La topographie est généralement monomiélique. Ce qui frappe immédiatement sur les radiographies est une extrême opacité de certains os et de certaines parties des os.

Non seulment les os ou parties d'os atteintes sont extrêmement opaques mais encore ils sont irrégulièrement épaissis ; il y a non seulment une ostéosclérose mais une hyperostose irrégulière.

c) Evolution :

Il semble que, dans la plupart des cas, les lésions subissent une évolution très lentement progressive. Il est probable que les lésions aient tendance finalement à se fixer ; dans certains cas en effet on a noté leur immuabilité à des années de distance.

DYSPLASIE FIBREUSE DES OS

(ou maladie de Jaffé-Lichtenstein)

---

1 - Définition :

La dysplasie fibreuse des os est la conséquence d'une prolifération de tissu fibreux à l'intérieur de la cavité médulaire des os.

La proportion du tissu fibreux par rapport au tissu normal est variable suivant les cas.

Cette transformation histologique peut être isolée ou associée à des troubles endocriniens à type de puberté précoce, hyperparathyroidisme, maturation précoce du squelette et, dans certains cas, taches cutanées.

2 - Nature et genèse :

L'étiologie de l'affection est inconnue.

Parmi les diverses hypothèses nous citerons :

— Troubles cellulaires caractérisés par une invasion d'hystiocytes et des cellules xanthomateuses (Snapper, 41).
— Facteurs héréditaires (Jaffe, 21).
— Origine neurogène (Caffey, 8).
— Facteur traumatique (Pritchard, 35).
— Infection virale (Johnson, 22).

Enfin Tanhauser a même considéré la dysplasie fibreuse comme une variante de la neurofibromatose (44).

Aucune hypothèse n'est à l'heure actuelle étayée par des arguments solides.

3 - Incidence :

La distribution de la maladie suivant le sexe est assez homogène. Selon Jaffé elle est de 2 à 3 femmes pour 1 homme.

En fait toutes les statistiques que nous avons consultées montrent qu'elle est légèrement plus fréquente chez l'homme que chez la femme. (Marzabaud : 32, Dincer et Firat : 11, Rosenberg : 37, Patricia H. Benedit : 6, De Seze : 40).

4 - Historique :

a) Weil décrit le premier cas de dysplasie fibreuse en 1922. En fait il est probable que l'affection était souvent confondue avec d'autres ; qu'il s'agisse en ce qui concerne les formes plurifocales :

— de kystes osseux
— de fibromes ossifiants
— de fibromes ostéogéniques
— de défaut cortical sous périosté.

Les atteintes plurifocales sont de leur côté susceptibles d'être confondues avec :

— l'enchondromatose d'Ollier
— l'hyperparathyroidisme
— la neurofibromatose
— la maladie de Paget.

A partir de cette première description de Weil c'est Freund et Meffert qui publient la première étude d'ensemble (14) complétée l'année suivante par celle de Mecune et Bruch.

b) Albright, en 1937 (2), décrit non plus des lésions osseuses mais un syndrome complexe étudié à partir de 5 cas. La séparation avec l'adénome parathyroidien et la neurofibromatose est confirmée.

c) Les travaux ultérieurs n'ont fait que préciser les différents aspects que peut revêtir l'affection tant dans ses formes osseuses qu'associées à des lésions cutanées et viscérales.

Nous citerons les publications suivantes :

— 1938, Lichtenstein : « Polyostotic fibrous dysplasia » (26).
— 1942, Jaffe et Lichtenstein : « A propos de 15 cas » (20).
— 1946, Schunberger : « 67 cas » (39).
— 1968, D. Firat et Stuzman : « 24 cas » (11).

Nous allons envisager l'étude de l'affection de la manière suivante :

1° FORMES OSSEUSES PURES :

a) Monostotiques.

b) Polyostotiques.

2° FORMES OSSEUSES ASSOCIÉES A DES MANIFESTATIONS ENDOCRINIENNES :

Il convient de remarquer que les conceptions de ces formes associées sont différentes suivant les auteurs. En effet, Dincer Firat et L. Stuzman ne font entrer dans le syndrome d'Albright que les manifestations endocriniennes à type de puberté précoce.

Par contre, Patricia H. Benedict décrit dans le syndrome d'Albright des manifestations endocriniennes variées :

— Hyperthyroidisme.

— Hyperparathyroidisme.

3° AUTRES ASSOCIATIONS :

a) à des atteintes tendineuses.

b) au granulome éosinophile des os.

I - Formes osseuses isolées

a) MONOSTOTIQUES

1 - Fréquence :

La proportion des formes monostotiques par rapport aux formes polyostotiques est difficile à préciser car les statistiques sont très discordantes.

Patricia H. Benedict ainsi que Jaffe publient une majorité de formes polyostotiques.

Nous prendrons la statistique la plus fournie qui est celle de D. Firat et L. Stuzman.

2) Topographie :

D'après ces auteurs, les 15 cas décrits comportent les localisations suivantes :

— Crâne : 3.
— Maxilaire : 3.
— Humérus : 1.
— Côte : 3.
— Clavicule : 1.
— Tibia : 1.

On remarque qu'il n'est décrit dans cette statistique aucune localisation fémorale alors que pour De Seze celles-ci seraient les plus fréquentes.

3 - Symptomatologie :

a) FRACTURES :

En raison du retentissement sur les pièces osseuses on conçoit que les fractures soient un signe d'appel fréquent.

Ces fractures consolident dans des délais normaux et se localisent aux membres inférieurs : fémurs, tibias.

b) TUMEURS :

En certains endroits, les masses se comportent comme de véritables tumeurs soufflant l'os autour d'elles. L'atteinte

du crâne en particulier se traduit par des tuméfactions bosselant la voûte. Au niveau de la face peut être réalisé un aspect de « Leontiasis ossea ».

4) Radiologie et biologie :

Les aspects radiologiques et biologiques seront envisagés dans un chapitre commun avec les aspects correspondants des formes polyostotiques.

b) POLYOSTOTIQUES

1 - Symptomatologie :

Rien ne les différencie sur le plan clinique des formes précédentes et c'est uniquement par leur topographie qu'elles se singularisent.

2 - Topographie :

Le plus souvent elles revêtent une topographie monomiélique avec une certaine prépondérance pour le membre inférieur.

En fait tous les os peuvent être touchés y compris les côtes et la colonne vertébrale.

Il n'est pas rare d'observer une prépondérance unilatérale dans les formes touchant les 2 côtés.

3) Aspects radiologiques :

A) Différentes images radiologiques élémentaires peuvent être observées :

1. Lacunes uniloculaires ou multiloculaires qui amincissen et soufflent la corticale ; ces zones claires ont en général des contours nets et sont allongées dans le sens de l'os ; ovalaires parfois polykystiques. Elles sont souvent de grande taille, elles peuvent être multiples et envahir la totalité de l'os, mais en règle générale elles restent métaphysaires ou diaphysaires rarement épyphysaires.
2. Clarté anormale de la plage osseuse élargie et parcourue de travées épaissies.
3. Lièvre insiste sur des images d'irrégularité interne des os longs avec des élargissements du canal médullaire et des oblitérations en d'autres points avec cortex plus opaque à limites nettes horizontales.

B) L'aspect radiologique varie d'ailleurs suivant les régions atteintes et la connaissance des caractéristiques des formes régionales est susceptible de rendre de grands services lors de la découverte d'une atteinte localisée :

1. Aux mains et aux pieds la décalcification avec élargissement de l'os est fréquente, la forme kystique est rare.
2. Au niveau de la colonne vertébrale, les modifications osseuses sont fréquentes au niveau du rachis cervico-dorsal et lombosacré. Elles sont susceptibles de déterminer des troubles douloureux de compression.

Trois aspects ont été décrits par Lièvre :

a) ASPECT PSEUDO ANGIOMATEUX :

Il se caractérise par la présence de trabéculations en logettes atteignant aussi bien le corps que l'arc postérieur.

b) ASPECT PSEUDO PAGÉTIQUE :

Vertèbre en cadre avec parfois léger élargissement somatique et atteinte du rachis postérieur ;

c) ASPECT LACUNAIRE SOUFFLANT LE CORPS VERTÉBRAL :

Analogue à une tumeur à myéloplaxes ou à une ostéose parathyroidienne de Recklinghausen.

3. Au niveau du thorax, la côte prend un aspect fusiforme légèrement renflé à sa partie moyenne et antérieure. La structure raréfiée est faite de cloisons disposées irrégulièrement ; une ou plusieurs côtes pouvant être atteintes.

4. Au niveau du crâne :

L'atteinte est unilatérale ou nettement asymétrique et, lorsqu'elle est isolée' a été décrite parfois sous le nom d'hémicraniose ou d'hémihypertrophie, mais les lésions sont remarquables par leur diversité. L'épanouissement et la condensation osseuse sont très importants et peuvent entraîner une compression de nerfs de la base du crâne.

— La voûte du crâne peut être atteinte isolément. A son niveau la dysplasie osseuse est surtout kystique, atteint la diploë et refoule la table externe, la table interne restant le plus souvent indemne, mais la voûte peut présenter aussi des lacunes ou un aspect pagétique.

— La base du crâne, lorsqu'elle est atteinte, est le siège d'une condensation en plaque, notamment au niveau du sphénoïde et, si les autres localisations de la dysplasie ne permettent pas de fixer le diagnostic, l'aspect réalisé fait distinguer les altérations osseuses d'un méningiome ou d'une autre affection condensante.

5. A la face :

Le maxilaire supérieur, le maxilaire inférieur, le malaire et les os propres du nez peuvent être considérablement épaissis et aboutir à l'aspect de Leontasis Ossea.

C) Nous dirons enfin pour clore le chapitre un mot sur les aspects kystiques atypiques.

En effet, certaines images kystiques ont été décrites au cours de la dysplasie fibreuse.

Elles siègent au fémur, au tibia, ou, plus rarement au maxillaire. Ces aspects sont l'apanage des formes monoosseuses.

On observe une lacune soufflant la corticale sensiblement centrale à contours délimités par un liseré d'hyperostose parfois marquée.

4) Anatomie pathologique :

Nous étudierons les caractères anatomo-pathologiques d'une manière générale. En effet les lésions osseuses sont identiques qu'il s'agisse d'une forme isolée ou généralisée, qu'il y ait ou non association avec un syndrome endocrinien.

1 - CARACTÈRES MACROSCOPIQUES :

Dans les os atteints, la lésion débute sous la forme de masses fibreuses blanchâtres ou jaunâtres de consistance élastique, occupant l'intérieur de l'os.

A la coupe, on peut se rendre compte que des trabécules osseuses ou des îlots cartilagineux sont disséminés dans ces masses fibreuses. Le tissu lésionnel est, dans son ensemble, peu vascularisé bien qu'on puisse y rencontrer des stries ou des taches rougeâtres qui sont des zones d'hémorragies ou de congestion.

Dans la plupart des cas les masses fibreuses ne sont pas creusées de cavités ; quand les cavités existent, formées vraisemblablement par la fonte de zones d'hémorragie ou de nécrose, elles restent habituellement peu volumineuses.

Tantôt la lésion est limitée, tantôt elle est étendue à l'ensemble de l'os, mais elle laisse presque toujours intactes les épiphyses. En se développant, les lésions érodent peu à peu la corticale de dedans en dehors. En certains endroits, des lésions d'ostéosclérose s'associent aux destructions osseuses.

2 - CARACTÈRES MICROSCOPIQUES :

Les masses blanchâtres intraosseuses sont essentiellement formées de tissu conjonctif, la lésion est une displasie fibreuse de l'os. En général, il s'agit d'un conjonctif pauvre en collagène et riche en cellules petites et fusiformes.

Cependant, en certains endroits, il y a beaucoup de collagène, tandis qu'en d'autres, le tissu conjonctif prend une apparence œdémateuse ou myxœdémateuse.

Les travées sont souvent faites d'os immature. Des îlots de cartilage hyalin apparaissent disséminés par métaplasie.

En résumé, les lésions de la dysplasie fibreuse des os sont essentiellement formées d'un tissu conjonctif pauvrement vascularisé dans lequel sont réparties des trabécules de tissu osseux immature et parfois des îlots de cartilage hyalin.

5) Biologie :

Dans la grande majorité des cas le bilan phospho-calcique se révèle sans anomalie. Il peut cependant exister de matière inconstante une augmentation des phosphatases alcalines.

II. - Formes osseuses associées à un trouble endocrinien ou syndrome d'Albright.

En 1937, Albright décrivait un syndrome particulier caractérisé par :

— des lésions cutanées,
— des zones de pigmentation cutanée,
— un dysfonctionnement endocrinien se manifestant dans le seve féminin surtout par une puberté précoce (2).

La fréquence de ce syndrome par rapport aux formes osseuses est, d'après Albright, de 1 pour 40. Il est aussi fréquent chez les hommes que chez les femmes et se voit le plus souvent dans les formes polyostotiques.

Patrica H. Benedict, sur un total de 38 malades présentant un syndrome d'Albright fait état de 37 formes polyostotiques (6). C'est d'ailleurs sur la publication de cet auteur que nous baserons notre étude.

1 - Précocité sexuelle :

A l'exception des modifications osseuses, le fait le plus remarquable du syndrome d'Albright est l'apparition d'une menstruation précoce dans le sexe féminin.

Le terme de « précocité sexuelle » doit probablement supplanter celui de puberté précoce que l'on trouve dans la première publication d'Albright. En effet, le mot puberté sous-entend une maturation de la fonction gonadique, ce qui n'a pas toujours été retrouvé dans les quelques observations de cette série.

Nous retiendrons donc le terme de précocité et considérerons que l'apparition d'un syndrome menstruel avant l'âge de 11 ans peut être considéré comme précoce.

L'étiologie de cette précocité sexuelle demeure toujours obscure. Certains auteurs ont pensé la rattacher aux lésions existant au niveau de la base du crâne, mais les statistiques de Patricia Benedict sont formelles puisque chez 60 % des malades présentant ce syndrome, il n'existe aucune lésion osseuse au niveau du crâne.

D'autre part on a pu se rendre compte que les caractères sexuels secondaires n'existaient que chez 50 % des malades présentant une précocité sexuelle.

Enfin, l'examen macroscopique chez des malades décédés prématurément a permis de mettre en évidence l'existence de follicules à des stades divers, mais la preuve d'une ovulation ou de la formation de corps jaune n'a pas pu être faite.

Pour clore ce chapitre, il faut dire un mot des dosages biologiques. Malheureusement ,dans la statistique citée seulement deux bilans biologiques ont pu être pratiqués.

Le dosage de F.S.H. dans les deux cas montre des valeurs bases et, l'excrétion urinaire des 17 cétostéroïdes est, dans un cas de 2,3 mg/24 h et de 0,7 à 1 mg/24 h dans le deuxième cas.

On peut donc dire en conclusion qu'il existe dans le syndrome d'Albright une précocité sexuelle se manifestant par une menstruation associée ou non à l'apparition d'une « puberté précoce ».

2 - Troubles de la fonction thyroïdienne :

Des manifestations d'hyperthyroïde ont été retrouvées chez 11 malades parmi lesquels on note 6 femmes et 5 hommes.

Les biopsies pratiquées ont pu montrer qu'il existait une hyperplasie diffuse de la glande.

3 - Age osseux :

Chez cinq malades on trouve une différence notable entre l'âge osseux et l'âge chronologique.

Dans le cas de trois filles, l'avance de l'âge osseux semble concorder avec une précocité sexuelle. Dans les deux autres cas, il n'y a pas de précocité sexuelle et il s'agit de deux garçons.

4 - Fonction parathyroïdienne :

Chez quatre malades, on retrouve l'existence d'une hyperparathyroïdie.

5 - Taches cutanées :

Les troubles pigmentaires sont constitués par des taches ou des nappes floues de coloration café au lait souvent assez vastes et de contours irréguliers qui siègent surtout sur la

nuque, le dos, les lombes, les fesses. La pigmentation est quelquefois unilatérale, s'arrêtant à la ligne médiane et siégeant du même côté que les lésions osseuses, mais elle est souvent plus dispersée. Elle a pu être notée dès la naissance. Elle est due à un excès de mélanine dans les couches basales de l'épiderme. Elle s'observe aussi bien chez l'homme que chez la femme.

III. - Autres associations possibles :

1 - Dysplasie fibreuse et fibromyxomes des tissus mous :

Il s'agit d'une association très rare, puisqu'il existe neuf cas mondiaux.

Mazabraud, Semat et Roze, à l'occasion d'un cas de syndrome d'Albright associé à des myxomes des tissus tendino-musculaires, recensent les huit autres cas dont deux français. (n° 32).

La présence de myxomes ou de fibromyxomes développés dans les muscles ou les jonctions tendino-musculaires, le plus souvent du côté où prédominent les lésions osseuses, n'est qu'une simple coïncidence.

Bien que rare, cette association avait déjà été notée à l'Osteitis Fibrosa il y a quarante ans.

Un examen minutieux montre que ces myxomes sont immobilisés par la contraction du muscle dont ils sont solidaires.

Les neuf malades dont les observations sont réunies groupent quatre hommes et cinq femmes :

— deux femmes présentaient un syndrome d'Albright typique,

— un homme associait à la dysplasie fibreuse et au myxome des troubles pigmentaires et des troubles hormonaux.

Les auteurs considèrent que la présence de ces nodules sous-cutanés associés, soit à la dysplasie fibreuse, soit à un syndrome d'Albright constitue une forme particulière qui mérite d'être individualisée dans le cadre de la dysplasie fibreuse.

2 - Association à un granulôme éosinophile des os :

Il faut dire un mot de cette association possible avec une dysplasie fibreuse.

Il n'en existe actuellement qu'une seule observation chez une fillette de huit ans. Une biopsie de la sixième côte montrati chez cette fillette l'existence d'éosinophiles associés à des cellules histiocytaires et plasmocytaires. La biopsie de la crête iliaque montrait, par contre, des lésions de dysplasie fibreuse.

IV. - Evolution :

Les lésions osseuses se développent progressivement dans le jeune âge. Tous les intermédiaires sont possibles entre la forme localisée ou peu étendue qui ne donne aucun signe clinique et la forme sévère avec fractures, déformations, tuméfactions osseuses qui réalise une grave infirmité.

D'une manière générale, une fois l'âge adulte atteint, les potentialités évolutives des lésions se calment ou s'éteignent. Il n'en est pas cependant toujours ainsi et Jaffe, par exemple, a rapporté des cas de lésions jusque là discrètes qui s'étaient accrues à l'âge adulte.

Dans les cas sévères avec troubles endocriniens, il est fréquent que les malades meurent assez jeunes ; cependant, dans l'ensemble, la dysplasie fibreuse n'engage pas le pronostic vital. Une restriction toutefois, le sarcome des os a été observé à titre de complication, mais seulement dans de très rares observations et dans quelques cas après radiothérapie.

V. - Diagnostic différentiel :

Distinguer la dysplasie fibreuse des os de certaines maladies osseuses peut offrir de sérieuses difficultés. S'il est aisé à qui connaît bien la dysplasie fibreuse de la différencier de l'ostéose parathyroïdienne, de la maladie de Paget, et de la maladie d'Ollier, par contre le diagnostic différentiel de la dysplasie fibreuse avec la granulomatose lipoïdique du squelette ou « xanthomatose osseuse » et les lésions osseuses de la neurofibromatose peut être délicat et a même suscité des discussions d'ordre nosologique.

1 - Dysplasie fibreuse des os et ostéose parathyroïdienne :

Au moins vingt cas de dysplasie fibreuse des os ont subi une intervention dans le but de découvrir un adénome parathyroïdien. La confusion entre les deux affections a donc été assez souvent faite. C'est que, après le retentissant succès de Mandle, on eut tendance à considérer toutes les « ostéites fibro-kystiques » comme dues à un adénome parathyroïdien.

A présent que la dysplasie fibreuse des os est bien individualisée dans le cadre des ostéites fibro-kystiques, il n'est guère difficile de distinguer les deux affections.

L'hyperparathyroïdie est exceptionnelle dans le jeune âge tandis que la dysplasie des os se manifeste habituellement dans l'enfance. C'est le plus souvent une affection très douloureuse alors que la dysplasie fibreuse ne détermine habituellement pas de douleurs.

Elle s'accompagne de syndrome osseux lié à l'hypercacémie, lithiase rénale, polyurie, asthénie, troubles digestifs qui manquent dans la dysplasie fibreuse.

Radiologiquement, la displasie produit comme l'hyperparathyroïdie, des zones de résorbtion osseuse avec ou sans soufflure des os mais un caractère différentiel d'importance est qu'il existe dans l'ostéose une transparence radiologique exagérée de tout le squelette.

Enfin, l'hyperparathyroïdie possède un syndrome biologique bien particulier dont les éléments principaux sont : l'hypercalcémie, l'hyperphosphorémie et l'hypercalciurie.

2 - Dysplasie fibreuse et maladie de PAGET :

Un certain nombre de cas de dysplasie fibreuse des os ont été confondus avec la maladie de Paget.

Pourtant les deux affections sont bien différentes. La maladie de Paget survient, en effet, chez les sujets plus âgés, avec une physionomie bien particulière sur le plan radiologique (épaississement des corticales osseuses, bouleversement architectural, structure filamenteuse des travées osseuses) et des lésions anatomiques très spéciales (structure dite en mosaïque des travées osseuses).

3 - Dysplasie fibreuse et maladie d'OLLIER :

La maladie d'Ollier peut prêter à confusion avec la dysplasie fibreuse, car c'est une affection de l'enfance à topographie unialtérale et caractérisée radiologiquement par des zones claires plus ou moins arrondies dans les pièces osseuses.

Mais il s'agit d'une maladie enchondrale des os qui n'atteint pas les os de membrane et en particulier le crâne. Les lésions sont électivement métaphysaires alors que celles de la dysplasie fibreuse sont plus diffuses.

Elles sont histologiquement formées par du cartilage, alors que celles de la dysplasie fibreuse ne contiennent que des petits îlots cartilagineux formés par métaplasie du stroma conjonctif fondamental. Enfin, la maladie d'Ollier ne comporte pas de troubles endocriniens.

4 - Dysplasie fibreuse et xanthomatose osseuse :

Snapper a émis l'hypothèse que la maladie de Jaffe et Lichtenstein appartenait au groupe des xanthomatoses osseuses (n° 42).

Pour Albright, Jaffe et Lichtenstein, la dysplasie fibreuse diffère des xantomatoses osseuses :

— **anatomiquement** : par la tendance segmentaire ou unilatérale de sa topographie,

— **radiologiquement** : par l'association de zones de transparence exagérée,

— **biologiquement** : par l'absence d'hypercholestérolémie et d'hyperlipidémie, qui, il est vrai sont loin d'être constantes dans les xanthomatoses.

— **histologiquement** : par l'inconstance et le petit nombre de cellules spumeuses dont l'abondance constitue la marque histologique des xanthomatoses,

— **cliniquement** : par la présence, inconstante de pigmentation anormale et de puberté précoce chez la femme.

5 - Dysplasie fibreuse des os et neurofibromatose :

La maladie cutanée de Von Recklingausen ou neurofibromatose est une affection héréditaire et familiale caractérisée essentiellement par l'association de taches pigmen-

tées et de neuro-fibromes qui forment des tumeurs cutanées plus ou moins volumineuses qui se développent parfois aussi sur les troncs nerveux.

Dans un nombre assez important de cas, la neuro-fibromatose s'accompagne de lésions osseuses.

La lésion la plus importante est constituée, comme Ducroquet y a insisté, par l'existence de fibromes des os. D'après certains auteurs, il s'agissait de neuro-fibromes véritables développés, soit superficiellement sur les nerfs du périoste, soit profondément sur les nerfs de l'os proprement dit.

L'origine nerveuse des tumeurs osseuses de la neurofibromatose reste hypothétique car le tissu lésionnel est habituellement du tissu fibreux banal (Tanhauser : n° 45 ; Rosemberg : n° 37).

Sur les radiographies, les fibromes se révèlent sous l'apparence de zones radio-transparentes, uniques ou multiples, assez souvent entourées d'une réaction ostéosclérosante et pouvant siéger dans n'importe quel os : os longs des membres, vertèbres. Au niveau des os du crâne, les fibromes peuvent entraîner de larges pertes de substance : lacunes de la voûte, absence de plafond osseux de l'orbite... Selon Ducroquet, la plupart des autres lésions osseuses de la neurofibromatose peuvent se ramener, en fin de compte, à l'existence de fibromatose intraosseuse.

Les inflexions du tibia et du péroné sont une des lésions les plus remarquables de la neuro-fibromatose. L'inflexion qui siège électivement vers le tiers inférieur des deux os de la jambe se fait en arrière et s'aggrave progressivement. Elle peut être unilatérale ou bien bilatérale et symétrique. Sa signification a été discutée ; certains auteurs la tiennent pour une malformation associée, pour Ducroquet, elle serait due, en réalité, à l'existence de fibromes intraosseux qui affaiblissent la résistance de l'os et permettent sa déformation sous l'influence du poids du corps.

La pseudarthrose des deux os de la jambe est une lésion assez spéciale à la neurofibromatose. La scoliose est fréquente, elle semble la conséquence de fibromes intravertébraux.

Des érosions osseuses peuvent être déterminées par des neuro-fibromes contigus à l'os ; ceux-ci peuvent éroder, de la sorte les os longs des membres, les côtes, les vertèbres, les os de la base du crâne.

Enfin la neurofibromatose coexiste dans des cas rares avec des déformations osseuses : spina bifida, luxation congénitale de la hanche, pied bot.

Certaines des lésions, notamment les géodes intra-osseuses que provoque la croissance des fibromes dans les os, ont une ressemblance étroite avec les lésions de la dysplasie fibreuse des os.

Comme la présence de « taches café au lait » sur la peau est un des signes essentiels de la neuro-fibromatose, on conçoit que le tableau clinique réalisé puisse être très voisin du syndrome d'Albright.

Tanhauser a même été jusqu'à prétendre que la dysplasie fibreuse des os se confondait avec les neuro-fibromatoses à lésions osseuses. Cette opinion a vivement été combattue par Albright et par Jaffe et Lichtenstein avec les arguments suivants :

— **Etiologiquement :** la neuro-fibromatose se comporte comme une maladie héréditaire et familiale, au contraire de la dysplasie fibreuse.

— **Cliniquement :** une des particularités essentielles de la maladie cutanée de Von Recklinghausen est l'existence de neuro-fibromes cutanés que l'on ne trouve pas dans la dysplasie fibreuse. Les lésions de la neuro-fibromatose, même lorsqu'elles affectent un aspect géodique, restent habituellement localisées, manifestant une prédilection pour l'extrémité inférieure des fémurs et la partie supérieure des tibias. Elles sont habituellement purement ostéolytiques alors que dans la dysplasie fibreuse il y a souvent autour d'elles des zones d'ostéosclérose. La pigmentation cutanée de la neurofibromatose se compose de taches à contours réguliers alors que les taches pigmentaires du syndrome d'Albright ont des contours déchiquetés. En outre la neuro-fibromatose ne comporte pas de troubles endocriniens.

Enfin, histologiquement, on ne trouve pas dans le tissu conjonctif qui forme les lésions osseuses de la neuro-fibromatose les trabécules osseuses ou les îlots cartilagineux qui parsèment le stroma conjonctif de la dysplasie fibreuse.

CONCLUSION

L'intérêt de l'observation que nous avons rapportée revêt un double aspect :

— **apport d'un nouveau cas à la littérature.**

— **surveillance clinique et radiologique s'étalant sur dix années.**

a) La topographie unilatérale des lésions, l'aspect clinique, radiologique et anatomo-pathologique des lésions osseuses range bien notre cas dans le cadre défini de la maladie de JAFFE-LICHTENSTEIN. Mais deux faits distinguent notre observation : le premier est l'existence d'une phospatasémie alcaline élevée à 36 u. B., ce qui est rare ; la deuxième est la présence d'un léontiasis ossea typique déjà décrit dans la dysplasie fibreuse, mais plus fréquent dans la maladie de PAGET.

b) Le recul de dix années que nous possédons par rapport au début de la maladie nous permet de tirer des conclusions sur le mode d'évolution des lésions existantes au départ. Nous pensons que l'on peut distinguer deux périodes dans cette évolution : la première allant de dix à seize ans et la seconde de seize à vingt ans.

— Dans la première phase d'évolutions nous pouvons constater qu'il se produit uniquement une extension focale des lésions déjà existantes sans apparition de nouveau foyer de dysplasie.

— Au cours de la deuxième phase, nous remarquons qu'il se produit une stabilisation des lésions intiales mais en revanche nous notons une apparition de lésions nouvelles contro-latérales (bras droit, clavicule droite). Il semblerait donc que la potentialité évolutive s'éteigne au moment de la puberté, mais qu'il se crée à l'âge adulte de nouvelles lésions.

Le Président de Thèse :

VU :

RUFFIE.

N° 224.

VU et permis d'imprimer.

Toulouse, le 5 novembre1971.

Le Président

de l'Université Paul-Sabatier :

L. LARENG.

BIBLIOGRAPHIE

1. ALBRIGHT F. — SCOVILLE W.B. et SULKOWITCH H.W. : Syndrome characterised by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and gonadal dysfonction ; further observation including report of two more cases. - *Endocrinology* - 22 - 411, 421 (1938).

2. ALBRIGHT F. - BUTLER A.M. - HAMPTON A.O. et SMITH P.H. : Syndrome characterized by osteitis fibrosa, areas of pigmentation and endocrine dysfonction with precocious puberty in females, report of five cases. - *New England J.Med.* 216, 727-746 (1937).

3. ARLET J. - ANDRE J. - SIRVAIN A. : Dysplasie fibreuse polyostotique avec leontiasis ossea. - *Rev. Rhum.* 29, n° 5, 282-284 (mai 1962).

4. BACAO LEAL M J. : Dysplasie fibreuse polyostotique. - 16° Congrès franç. stomat., Paris 5-10 oct. 1959. - *Rev. Stomat.* 61, n° 9, 729 (sept. 1960).

5. BAGHDASSARIAN GATWOOD O.M. et ESTERLY J.R. : Association de dysplasie fibreuse polyostotique et de granulose ésinophile des os. Une association unique. - *Am J. Roentgenol.* 97, n° 1, 110-117 (mai 1966).

6. BENEDICT P.H. : Les troubles endocriniens dans le syndrome d'Albright : ostéite fibreuse disséminée. - *Metabolism* 11, n° 1, 30-45 (janv. 1962).

7. BONDUELLE M. et CLAISSE R. : Dysplasie fibreuse des os et syndrome d'Albright, leur place nosologique. - *Sem. Hôp. Paris,* 24, 514-518 (1948).

8. CAFFEY J. : *Pediatric X ray diagnosis,* 3rd ed., p. 814 (Chicago, 1951).

9. COSTE F. - MASSIAS et MAUVOISIN F. : Diagnostic entre dysplasie fibreuse et enchondromatose, à propos d'une observation. - *Rev. Rhum.,* 26, 490-496 (sept. 1959.

10. CREYSSEL J. - MOURGUES G. - RICHARD R. - VAUZELLE J.C. : A propos de la dysplasie fibreuse des os. - *Lyon chir.* 62, n° 1, 124-130 (janv. 1966).

11. FIRAT D. - STUTZMAN L. : Dysplasie fibreuse des os. Revue de 24 cas. - *Am. J. med.* 44, n° 3, 421-429 (mars 1968).

12. FONTAINE R. - WARTER P. - MULLER J.N. - COLL :
Syndrome d'Albright, ostéite fibrogéodique disséminée avec pigmentation cutanée et puberté précoce. - *Journ. radiol. electrol.*, p. 893-897 (1954).

13. FOURNIER P. - SPY E. - DEVULDER B. - *Jour. radiol. electrol.*, p. 538-541 (1962).

14. FRUND E. - MEFFERT C.D. :
On the different forms of non generalized fibreus osteodystrophy. The localized, the diffuse monostotic, the unilateral and the monomielic form. - *Surg. gynec. and obst.* 62, 541-561 (1936).

15. GIRAUD J. :
Contribution à l'étude du syndrome d'Albright. - Thèse Lyon, 62 pages in *Lyon med.*, n° 44, 785, (1er nov. 1959).

16. HARRIS W.H. - DUDLEY H. J.R. :
Dysplasie fibreuse ; étude orthopédique, pathologique et radiographique (Albright). - *J. bone surg.* 44 A, n° 2, 207-223 (mars 1962).

17. HOCHBERG L.A. :
Priary tumors of the rib. - *J.A. ma. arch. of surg.*, 67 n° 4, 566-594. (1953).

18. HUNTER D. and TURNBULL H.M. :
Hyperparathyroidism, generalized osteitis fibrosa with observations upon the bones, the parathyroid tumors and normal parathyroid glands. Brit. J. surg., 19, 203 (1931).

19. JAFFE H.L. :
Fibrous dysplasia. In : tumors and tumorous conditions of the bones and joints, 116-298 (1964).

20. JAFFE H.L. :
Fibrous dysplasia of the bone. - *J. Mt Sinâi Hosp.* 12, 364-381 (1942).

21. JAFFE H.L. :
Fibrous dysplasia of the bone. - *New York acad. med.* 22, 586 (1946).

22. JOHNSON R.P. - MOHNAC AM. :
Dysplasie fibreuse polyostotique. - *J. oral surg.* 25, n° 6, 521-529 (nov. 1967).

23. JOUBERT DE BEAUJEU :
Osteopathie condensante et hypertrophiante totale d'une côte chez un jeune garçon. - *Journal radiol. electrol.*, 165-167) (1950).

24. LEDOUX LEBORD G. et SOULQUIN (Mme C.) :
Localisations vertébrales de la dysplasie fibreuse des os ou maladie de Jaffe-Lichtenstein. - *J.R. electrol.*, 34, n°

25. LESURE J. :
Maladie de Jaffe-Lichtenstein :
Maladie de Jaffe-Lichtenstein. - *Arch. franç. ped.*, 20, n° 1, 116-120, (janv. 1963).

26. LICHTENSTEIN L. :
Polyostotic fibrous dysplasia. - *Arch. surg.* 36, 874-878 (1938).

27. LIEVRE J.A. :
Sur la maladie d'Albright. - *Bull. et mem. soc. med. Hôp. Paris,* 63, 132-138, 5 (1947).

28. LIEVRE J.A. et BRISKAS S.B. :
Dysplasie fibreuse des os à forme monomiélique. - *Bull. Mem. Soc.* Hôp. Paris, 64, 372-379 (1948).

29. LIEVRE J.A., LIEVRE J.A. et RACT A. :
La dysplasie fibreuse des os, une série de 34 observations. - *Sem. Hôp. Paris* 42, n° 53,3252-3263 (20 déc. 1966).

30. LOUYOT P. - GAUCHER P. - JEANBLANC J. et FRESSE B. :
9 cas de dysplasie fibreuse des os de Jaffe et Lichtenstein. - *Rev. Rhumat.* 32 n° 12, 745-751 (déc. 1965).

31. LOUYOT P. - RAUBER G. - GAUCHE A. - FRESSE B. et MATHIEU J. :
La dysplasie fibreuse des os de Jaffe et Lichtenstein. - *Annales Med. Nancy* 1632-1643 (déc. 1963).

32. MAZABRAUD A. et GIRARD J. :
Un cas particulier de dysplasie fibreuse à localisations osseuses et tendineuses. - *Rev. Rhum.* n° 9-10, 652-659 (sept.-oct. 1957).

33. MILLOT (Mlle O.) :
Dysplasie fibreuse unilatérale de la base du crâne avec puberté précoce constitutionnelle. - *Thèse* Lyon, 50 pages (1959).

34. MONDOR H. - DUCROQUET R. et LEGER L. :
Ostéite fibro-géodique disséminée avec pigmentation cutanée et puberté précoce. Syndrome d'Albright. - *Rev. de Chir.* 61 1-21 (1942).

35. PRICHARD J.E. :
Fibrous dysplasia of the bones. - *Am. J.M. Soc.,* 222-313 (1951).

36. RIDEL D.M. :
Changements malins dans la dysplasie fibreuse ; rapport d'un cas. - *J. bone Joint surg.* 46 B n° 2, 251-255 (mai 1964).

37. ROSENBERG R.N. - SASSIN G. - ZIMMERMAN E. et CARTER S. :
Interrelations de la neuro-fibromatose et de la dysplasie fibreuse. - *Arch. of neurol.,* 17, n° 2, 174-179 (août 1967).

38. RUSSEL L.W. et CHANDLER F.A. :
Fibrous dysplasia of bone. - *J. bone Jt. Surg.* 32A n° 2, 323-337 (1950).

39. SCHLUMBERGER H.G. :
Fibrous dysplasia of single bone "Monostotic fibrous dysplasia". - *Mil. Surg.* 99, 504-527 (nov. 1956).

40. SCHWARTZ T et ALPERT M. :
The malignant transformation of fibrous dysplasia - *The am. Jour. of the med. sciences,* vol. 247 n° 1 (1964.

41. SEZE S. (DE) et RYCKWAERT :
Maladie des os et des articulations, 530-546 (1954).

42. SNAPPER I :
Medical clinics on bone diseases 1 vol 308 p. - *New York Lewis and C°*. ed. (1949).

43. STENBERG W.H. et JOSEPH A. :
Osteodystrophia fibrosa combind with precocious puberty and exoptalmic goiter - Pathologic report of acase. - *Am. J. Dis. Child,* 63, 748-783 (1942).

44. STEWART M.J. - CULVER W. and EDMONSON A.S. :
Fibrous dysplasia of the bone. - *J. bone surg.* 44 B, 302 (1962).

45. THANNHAUSER S.J. :
Neuro-fibromatose and osteitis fibrosa localisata and disseminata. - *Med.* 23, 105 (1944).

46. THANNHAUSER S.J. - MAGENDANTZ H. :
The different clinical groups of xanthomathous diseases ; a clinical physiological study of 22 cas. - *Ann. Int. Med.,* 11, 1662-1746 (1938).

47. URO J. - CHAAR F. et MAZETIER J. :
Un cas de dysplasie fibreuse des os. - *Conc. Med.* 90, n° 37, 5841-5842 (14 sept. 1968).

48. VACRINOS E. :
Leontiasis essea. - *Rev. rhum.* 25, n° 23, 137-141 (mars 1959).

49. VERTOVA F. :
Mise à jour concernant la dysplasie fibreuse. - Radiologica *Med.,* 50, n° 3, 212-226 (mai 1964).

TABLE DES MATIERES

Pages

INTRODUCTION 17

NOTRE OBSERVATION 19

RAPPEL HISTOLOGIQUE 29

CLASSIFICATION DES MALADIES OSSEUSES 33

MALADIE DE JAFFE-LICHTENSTEIN 47

I. - Formes osseuses isolées 50

a) Monostotiques 50

b) Polyostotiques 51

II. - Syndrome d'Albright 55

III. - Evolution 58

IV. - Diagnostic différentiel 58

CONCLUSION 63

BIBLIOGRAPHIE 65

Imprimerie Saint-Joseph

36, rue Eugène-Ténot

TARBES